Aus der Kinderklinik der Universität Erlangen
Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Jamin

Die Littlesche Krankheit als Folgezustand eines Geburtstraumas und deren spätere Gestaltung

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexanders-Universität zu Erlangen
vorgelegt von

Walter Hummel
Neustadt a. d. Aisch

1937

1938
Ph. C. W. Schmidt'sche Buchdruckerei, Neustadt a. d. Aisch

Tag der mündlichen Prüfung: 1. Dezember 1937

Dekan: Prof. Dr. Greving

Referent: Geheimrat Prof. Dr. Fr. Jamin

Die Littlesche Krankheit als Folgezustand eines Geburtstraumas und deren spätere Gestaltung.

Die später als Littlesche Krankheit bezeichnete Lähmung wurde schon im 18. Jahrhundert von Andry beschrieben. Das Hauptverdienst für die Erkennung des Krankheitsbildes gebührt jedoch dem englischen Chirurgen Wilhelm John Little (1810—1894), der die Hauptformen genau beschrieben hat. Nach ihm wurde deshalb der Symptomenkomplex der kongenitalen oder früherworbenen spastischen Paraparese als Littlesche Krankheit bezeichnet. Diesbezügliche Arbeiten Littles erschienen 1853, 1862 und 1870. Aus dem Jahre 1862 datieren ferner die ersten Berichte über die Littlesche Krankheit, die durch kapillare Blutungen in Gehirn und Rückenmark nach schwerer asphyktischer Geburt hervorgerufen werde.

Bevor wir auf die eigentlichen Ausführungen über die in der Klinik behandelten Fälle eingehen, sei uns noch ein Ueberblick über die in der Literatur angeführten Ursachen der Littleschen Krankheit gestattet.

Die Erkrankungen, die zu einer zerebralen Lähmung führen, werden nach Pfaundler folgendermaßen eingeteilt:

1. Intrauterine Ursachen: Porencephalie, Mikrocephalie, Atrophie einer Hemisphäre,
2. Extrauterine Ursachen: Kopftraumen mit Schädelverletzungen, Encephalitis,
3. Geburtstraumen (natale Ursachen).

Jetzt hat man aus der zerebralen Kinderlähmung die letzte Gruppe besonders herausgehoben und sie nach dem Forscher, der zuerst auf die aetiologische Bedeutung des Geburtstraumas hingewiesen hat, als Littlesche Krankheit bezeichnet.

Was versteht man nun alles unter Geburtsverletzung? Dittrich gibt folgende Definition des Begriffes „Geburtsverletzungen“: „Im engsten Sinne des Wortes wären dahin nur jene Verletzungen zu rechnen, welche vor oder bei der Geburt seitens der Geburtswege der Mutter zustande kommen. Im weitesten Sinne des Wortes möchte ich aber dahin alle Verletzungen einreihen, welche bei neugeborenen Kindern vorkommen, ohne daß eine strafbare Handlung vorläge, gleichgültig ob es sich um spontane oder durch Kunsthilfe beendete Geburten handelt.“

Zu den schwersten Verletzungen gehören die des Schädels, der ja auch als in 96 % vorangehender Teil durch seine relative Größe — letzten Endes durch die Größe des beim Menschen hochentwickelten

Gehirns — den meisten Schädigungen ausgesetzt ist. Es kommen hier von den Verletzungen der Kopfhaut und dem Kephalhämatom bis zu den schwersten Knochenverletzungen und Verletzungen des Gehirns alle Uebergänge vor.

Little hat als typische Ursache an erster Stelle die Frühgeburt angegeben und dann erst die Komplikationen während der Geburt. Frühgeburt und Schwergeburt sind die beiden sogenannten Littleschen Momente. Die Hauptschädigung des Kindes während der Geburt erfolgt durch die langdauernde Entbindung bei engem Becken. Dabei schieben sich infolge Kompression des Schädels die Schädelbeine übereinander, es zerreißen die in den Sinus longitudinalis einmündenden Venen. Da die Blutungen meist doppelseitig in der Gegend des Lobulus parazentralis erfolgen, schädigen sie namentlich die beiden Beinzentren. Bei schnellen Geburten (daher auch bei Frühgeburten) kommt es leichter zu solchen Zerreißungen. Als weitere Ursache wird auch der Hydrocephalus genannt, der jedoch meist intrauterin entsteht. Ferner ist statistisch nachgewiesen, daß die häufigsten und gefährlichsten Verletzungen, besonders die des Kopfes, durch das enge Becken und die Zange hervorgerufen werden. Vor allem führen die Geburtstraumen (Zangengeburt), protrahierte Geburt, länger dauernde Asphyxie, bei und nach der Geburt, zu Veränderungen im Kerngrau. Neuerdings werden als wichtige Faktoren bei der Entstehung intracranieller Blutungen die Druckdifferenzen erkannt, die entstehen, wenn dem Ueberdruck im Geburtskanal mit Austritt des Kindes aus diesem eine plötzlich eintretende Entlastung folgt.

Die gemeinsame pathogenetische Grundlage für das aetiologisch so verschiedenartige Syndrom der Littleschen Krankheit besteht darin, daß es sich bei ihr um eine Entwicklungshemmung der Pyramidenbahnen handelt, einem Schwund derselben ohne degenerative Veränderungen. Dies kommt vermutlich leichter zustande, wenn das jeweilige Trauma die Pyramidenbahnen in einer früheren Periode trifft, in der die Myelinscheidenbildung noch mehr oder weniger unvollendet und das Rückenmark dem Einfluß des Großhirns erst wenig unterworfen ist. Das Ende dieser Periode ist kein festbegrenztes, vereinzelt kann die Myelinisation selbst nach einem halben Jahr extrauterinen Lebens noch nicht abgeschlossen sein. Werden die Bahnen erst nach diesem Zeitpunkt von einem Trauma getroffen, so kommt es zur Degeneration derselben und einem anderen klinischen Bilde. Falls eine Wiederherstellung möglich ist, so kommt sie immer zuerst an den kürzeren Bahnen zustande. Dies entspricht auch der dort schnelleren Fertigstellung der Myelinscheiden. Die Besserung der Spasmen schreitet somit von oben nach unten zu fort.

Das Zerebrum kann schließlich auch auf dem Wege der Apoplexien, Embolien oder Thrombosen geschädigt werden. Ziehen sieht als häufigste

Urſache eine intra partum erfolgende ſubdurale oder intrameningeale Blutung an. Nur in vereinzelten Fällen hat man Ventrikelblutungen beobachtet.

Nach Peiper brauchen die vielfach angeführten kliniſchen Symptome, bei deren Vorhandenſein häufig die Diagnoſe auf Gehirnblutung geſtellt wird, nicht Zeichen pathologiſcher Veränderungen zu ſein. Sie können auch als Zeichen unvollkommener Reifung des Gehirns aufgefaßt und als phyſiologiſch angeſehen werden.

Nach Jaſchke kommt auf höchſtens ein Prozent aller Geburten das Schädeltrauma als Urſache für das Abſterben des Kindes unter der Geburt in Frage, unter Abzug der Frühgeburten ſogar nur 0,22 %. In 2,8 % der Fälle kommt das Schädeltrauma oder ſeine Folgen als Urſache des Todes nach der Geburt in Frage. Nach Ablauf des erſten Lebensjahres dürften weſentliche Folgen eines Geburtstraumas nicht mehr zu erwarten ſein.

Unter den Totgeburten findet ſich eine große Anzahl von Frühgeburten, die man bis jetzt häufig als nicht lebensfähig betrachtet hat. Es konnte aber ſchon feſtgeſtellt werden, daß Frühgeburten, die ein Gewicht von 800—1000 g erreicht haben, unter günſtigen äußeren Bedingungen am Leben bleiben können. Ihr Tod in den erſten Lebenstagen muß in der Mehrzahl der Fälle auf Schädigungen bei der Geburt zurückgeführt werden. Bei der Sektion findet man nämlich in den verſchiedenſten Organen, vor allem in den Gehirnhäuten und in der Gehirnſubſtanz, ſehr ausgedehnte Blutungen. Dieſe entſtehen bei Frühgeburten ſo leicht, weil die Blutgefäße und Kapillaren ſo ſchwach entwickelt ſind, daß ſie nicht einmal dem normalen Geburtsdruck bzw. den Druckunterſchieden ſtandhalten können. Somit kommt als weitere Urſache für die Littleſche Krankheit die Frühgeburt im 7. oder 8. Monat in Betracht. Nach Beobachtungen von Ziehen genügt ſogar ausnahmsweiſe eine Verfrühung der Geburt um 2 Wochen, um eine Entwicklungsſtörung der motoriſchen Region und der Pyramidenbahn herbeizuführen.

Bei den ausgetragenen Kindern ſpielen in erſter Linie verſchiedene Momente mit, die von ſeiten der Mutter beziehungsweiſe des Geburtsverlaufes herrühren. In Betracht kommen: langdauernde und Sturzgeburt ſowie alle operativen Beendigungen der Geburt. Eine große Reihe dieſer Kinder überlebt das Geburtstrauma, ein Teil iſt behaftet mit verſchiedenſten Störungen des Zentralnervenſyſtems, z. B. bei Little verſchiedene Intelligenzſtörungen und Krampfzuſtände.

Als weitere Schädigung wird von vielen Autoren der Alkoholismus des Vaters angegeben. Dies iſt nach allem, was wir vom Uebergang der chroniſchen Alkoholintoxikation der Eltern auf ihre Nachkommen wiſſen, recht wahrſcheinlich, jedoch können wir uns nicht vorſtellen, wie ſehr die Keimvergiftung gerade in dieſer Weiſe ſich geltend machen kann. Oft wird dabei eine gemeinſame cerebrale Anlageſtörung maßgebend

sein, die schon die Grundlage für den Alkoholismus als eine abnorme Reaktion auf die Umwelteinflüsse lieferte.

Auch die Syphilis der Eltern wird häufig als Ursache der angeborenen Diplegie beschuldigt. Da wir in vielen von Kassowitz in ständiger Beobachtung gehaltenen Familien mit syphilitischer Vorgeschichte keinen Fall von zerebraler Lähmung verzeichnen können, dürfte gerade dieses Moment ziffernmäßig doch nur wenig ins Gewicht fallen.

Die später entstehenden zerebralen Lähmungen dürften wohl in den meisten Fällen auf dem Wege der eucephalitischen Infektion zustande kommen und sind somit nicht zu den speziellen Formen der Littleschen Krankheit zu rechnen.

Die Kombination mit Epilepsie ist weniger charakteristisch für das Littlesche Krankheitsbild als die mit Strabismus.

In manchen Fällen finden sich psychische Störungen: Debilität bis zur Idiotie. Diese sollen nach Ziehen vor allem für die asphyktischen Fälle und solche mit schweren meningealen und zerebralen Störungen typisch sein. Kombinationen mit Chorea und Athetose sind seltener als die mit Strabismus.

Eine gewisse Schwierigkeit ist allerdings für die Abgrenzung des Krankheitsbildes und vor allem für die Terminologie dadurch entstanden, daß man die primäre Entwicklungshemmung der Pyramidenbahn oder die Littlesche Krankheit im engeren Sinne mit der durch Herderkrankungen sekundär bedingten Zerstörung der Pyramidenbahn zusammenwarf.

Eine Uebergangsform zwischen der Littleschen Krankheit und den durch doppelseitige Herde bedingten Paraplegien bilden die durch Asphyxie bei der Geburt bedingten Entwicklungshemmungen der motorischen Region. Sie stehen im ganzen der Littleschen Krankheit näher.

Die Angaben über die prozentuale Häufigkeit der zerebralen Paraplegien auf Grund Littlescher ätiologischer Momente (Frühgeburt, Schwergeburt und Asphyxie) gegenüber den nicht Littleschen Fällen gehen sehr auseinander. Während z. B. Freud in 50 % Littlesche Aetiologie findet, errechnet Ganghofner nur 9,2 %.

Zur rechtzeitigen Erkennung der Krankheit dienen noch einige Untersuchungsmethoden. So gibt vor allem der Liquor, falls der Zustand des Kindes auf einer Geburtsschädigung beruht, auch einen entsprechenden Befund. Es findet sich dann bei Lähmungen eine Zellzahlerhöhung und geringe Eiweißvermehrung. Ferner als Zeichen von Blutungen Erythrocyten, Hämoglobingehalt oder Gelbfärbung. Bestehen daneben noch Krampfanfälle, so kommt auch eine Erhöhung des Zuckergehaltes vor. Einen ähnlichen Befund ergab die Lumbalpunktion bei einem Kinde hier in der Klinik. Im mikroskopischen Bild fanden sich große Mengen von roten Blutkörperchen. Auch die weißen Blutkörperchen waren reichlicher als bei normalem Liquor. Ferner fanden sich Stechapfelformen. Die Eiweißreaktion war deutlich verstärkt positiv.

Manchmal gibt auch die Encephalographie einen Einblick in die Stärke der Veränderungen. So fand Kruse bei der Encephalographie bei einem Kind mit Littlescher Krankheit zunächst ein normales fronto-occipitales Encephalogramm. Dagegen zeigten sich leicht ausgerundete obere Ecken der Schmetterlingsfigur und beiderseits ein etwas weiteres Ventrikeldreieck.

Diese beiden Untersuchungsarten, sowie das Blutbild des Neugeborenen, erlauben gelegentlich unklare und strittige Befunde des Neugeborenen zu klären.

Den weiteren Ausführungen liegen vor allem die Krankengeschichten der in den Jahren 1921—1935 in der Erlanger Universitätskinderklinik behandelten Knaben und Mädchen zu Grunde. Unter den während dieser Zeit behandelten 7660 Fällen befanden sich 27 Kinder mit einer geburtstraumatischen Schädigung. Bei 15 dieser Kinder (12 Knaben und 3 Mädchen) wurden die typischen Erscheinungen der Littleschen Krankheit beobachtet. Die 15 in der Klinik behandelten Kinder ergeben ungefähr 0,2 % aller in diesem Zeitraum zur klinischen Aufnahme gelangten Kinder.

Der Geburtsverlauf bei diesen Kindern war folgender: Bei 2 Kindern war eine hohe Zange gemacht worden und bei dreien war nach einer Schwergeburt noch anschließend Asphyxie vorhanden. Nur bei 4 Kindern war eine normale und rechtzeitige Geburt überstanden worden, die bei zweien sogar äußerst leicht verlaufen sein soll. Die übrigen Kinder waren Frühgeburten.

Bei 7 Kindern wurde von den Eltern entweder gleich oder nur kurze Zeit nach der Geburt des Kindes Krämpfe, Steifigkeit der Wirbelsäule, verbunden mit Kissenbohren des Kopfes und große Unruhe festgestellt. Davon wurde nur ein Kind sogleich in die Klinik eingeliefert, das jedoch bereits am 9. Tage starb. Meist ist die Erkrankung bei den andern Kindern erst später bemerkt worden.

Diese Fälle sind ganz allgemein dadurch ausgezeichnet, daß die Starre das Krankheitsbild beherrscht und daß die Beine vorwiegend oder ausschließlich befallen sind. Dabei weist die überwiegende Mehrzahl der Fälle pränatale Entstehung oder durch Geburtsschädigung begründete Aetiologie auf. Asphyxie und Schwergeburt trifft man besonders häufig in der Anamnese der allgemeinen Starre, Frühgeburt dagegen vorwiegend bei der paraplegischen Starre (Feer, Freud).

Schwere Fälle von Littlescher Krankheit fallen schon im frühern Säuglingsalter auf — sie werden beim Baden steif und unbeweglich. Bei Ruhelage und im Schlaf geht der Zustand zurück, um bei jedem Versuch zu eigenen Bewegungen verstärkt wieder zu kommen.

Viele von den leichteren Fällen werden von den Eltern und gelegentlich vom Arzt erst dann entdeckt und richtig gedeutet, wenn die Kinder laufen lernen sollen und die Starre der Beine alle derartigen

Versuche vereitelt. Unter diesen Umständen ist es klar, daß die Entwicklung des Gehens und Stehens bei allen Kindern hochgradig, auf viele Jahre hinaus, verlangsamt ist. In schweren Fällen von Little sind beide oder nur ein Bein so stark spastisch, daß die Kinder nicht imstande sind aufzustehen oder sie können sich nur mit größter Mühe an Stöcken vorwärtsschleppen. Viele Kinder lernen überhaupt erst in fortgeschrittenen Jahren gehen, manche überhaupt nicht, sondern verbringen ihr — oft langes — Leben dauernd im Bette.

Stellt man das Kind auf die Beine, so kommt ein ungemein charakteristisches Bild zustande: Die Oberschenkel sind einwärts rotiert, die Kniee durch Spasmen der Adduktoren fest aneinander gepreßt und die Füße berühren den Boden nur mit den äußersten Zehenspitzen. Beim Versuch zu gehen, wird mit großer Anstrengung ein Knie am andern vorbeigerieben. Die Beine überkreuzen einander, das Kind windet sich gewissermaßen um seine eigene Achse weiter. Außerdem wird die Feststellung gemacht, daß alle Kinder beim Aufheben des Beines dieses zunächst adduzieren und auswärts drehen; erst in der zweiten Phase jedes Schrittes tritt das Anziehen und Einwärtsdrehen des Beines ein. Beim Hinlegen und Aufstehen werden die Beine gemeinsam bewegt.

Wo die Spasmen weniger hochgradig sind oder mit zunehmendem Alter eine gewisse Rückbildung erfahren haben, können die Kinder zwar gehen, aber unter ständiger Ueberwindung innerer Widerstände. Sie machen bei ihrem verlangsamten und angestrengten Schreiten den gleichen Eindruck wie jemand, der im Wasser watet. Oft findet man ganz leichte Fälle. Die Kinder haben einen etwas steifen Gang und stolpern leicht auf der Straße oder beim Ueberschreiten der Türschwelle. Die Steifheit der Beine, bei gleichzeitigem Vorhandensein von gesteigerten Patellarreflexen, kann im Laufe der Jahre allmählich nachlassen, sodaß man im Pubertätsalter kaum mehr etwas davon merkt.

Gegenüber den schweren Störungen in den Beinen fällt bei den meisten Little-Fällen das relativ normale Verhalten der Arme auf. In manchen Fällen bleiben diese ganz frei. Vereinzelt zeigen sie sogar eine leichte Hypotonie. Jedoch zeigt sich bei den meisten eine eigentümliche Armhaltung, eine weite Spreizung zur Erhaltung des Gleichgewichtes infolge Unsicherheit des Ganges — hauptsächlich eine Zwangsmitbewegung. In vielen Fällen findet man bei sorgfältiger Untersuchung jedoch auch den Beinstörungen analoge Verhältnisse und zwar Adduktionskontraktur im Schultergelenk, Flexions- und Pronationskontraktur im Ellbogengelenk, überwiegende Flexionskontraktur im Handgelenk und in den Fingergelenken. Die Kontrakturen in den Armen sind jedoch viel unerheblicher.

Die Spasmen können in der Ruhe ganz fehlen oder nur weniger deutlich sein. Am deutlichsten treten die Spasmen meist in Erscheinung, wenn man das Kind auf die Füße stellen will.

Der Rumpf zeigt bei der Littleschen Krankheit recht häufig eine gleichmäßige runde Kyphose, besonders in den oberen Teilen, die in Verbindung mit der spastischen Beugestellung der Oberschenkel gegen den Rumpf das Sitzen, Stehen und Gehen schwer beeinträchtigt. Zuweilen werden die Kinder so steif, daß sie nicht mehr auf dem Rücken liegen können, da der Kopf stark nach hinten gebogen und in das Kissen gebohrt ist. Dadurch wird die Wirbelsäule bogenförmig gekrümmt, sodaß die Kinder dann hauptsächlich Seitenlage einnehmen.

Die tiefen Reflexe, namentlich an den Beinen, sind meistens sehr gesteigert und zwar vor allem das Knie- und Achillesphänomen. Der Kern der Erkrankungen der spastischen Lähmungen liegt in den kortikospinalen Leitungsbahnen, im wesentlichen beim Menschen in der Pyramidenbahn. So entstehen pathologische Steigerungen:

1. der Sehnen-, Periost- und Weichteilreflexe,
2. Beimengungen von unwillkürlichen Bewegungen zu den willkürlichen: Mitbewegungen, Gruppenbewegungen,
3. die spastische Muskelkontraktion mit folgender arthrogener Gelenkkontraktion.

Im erhöhten Maße tritt eine Steigerung der Abwehrreflexe der Beine bei doppelseitiger Pyramidenbahnaffektion ein. Ein Strich auf die Fußsohle löst heftige Kontraktionen mit tonischer Dauer aus. Schon der Druck der Bettdecke auf den Fuß genügt, um Krämpfe auszulösen. Wenn solche Kinder auf den Boden gestellt werden und zu gehen versuchen, löst eine bloße Berührung mit dem Boden Kontraktionen aus, sodaß die Beine entweder in die Luft schnellen oder es erfolgt ein taschenmesserähnliches Zusammenknicken im Hüft-, Knie- und Sprunggelenk. Der Kranke verliert so die Fähigkeit, isolierte Bewegungen der einzelnen Glieder auszuführen.

Fälle ohne Steigerung der tiefen Reflexe müssen wohl als extrapyramidal bedingt angesehen werden.

Der Babinskische Zehenreflex ist die Regel. Doch gibt es auch Fälle, bei denen selbst bei sorgfältigster und häufig angestellter Prüfung eine sichere Entscheidung nicht gelingt. Man spricht dann von einem Pseudobabinski, der als athetoide Bewegung gedeutet wird und nicht als Pyramidensymptom gelten kann.

Recht häufig kann man im 4., selbst im 8. Jahre noch einen reflektorischen Bewegungskomplex, den Umklammerungsreflex, auslösen. Dieser ist eigentlich nur beim Neugeborenen physiologisch.

In schweren Fällen allgemeiner Starre ist bei Berührung von Lippen und Zunge der Oppenheimische Freßreflex nachweisbar. Im psychischen Verhalten fällt vor allem die große Schreckhaftigkeit auf.

Bei vielen Littleschen Kindern zeigt sich die Hemmung der Sprachentwicklung nur darin, daß das Sprechenlernen sich verspätet und das

normale Stammeln später als normal (also nach dem 4. Lebensjahr) ganz abgelegt wird.

Die geistige Entwicklung kann normal sein. Gewöhnlich aber besteht eine gewisse Debilität oder sogar eine ausgesprochene Idiotie, die bei vielen schon äußerlich in einer Mikrocephalie zum Ausdruck kommt. Die Intelligenz bei den Frühgeburten kann gut sein, in der Regel sind diese jedoch als Imbezille, häufig sogar als Idioten zu betrachten. Die Schädelverbildung ist bei der paraplegischen Form oft sehr erheblich. Insbesondere findet man sie, wenn die Lähmungen früh aufgetreten sind, nicht selten in Form einer schweren Mikrocephalie. Ganz intakte geistige Fähigkeiten findet man nur ausnahmsweise und zwar auch vorwiegend bei der paraplegischen Starre.

Hiezu seien die aus den klinischen Fällen gewonnenen Ergebnisse angeführt. Nur bei einem Kind waren fast normale geistige Fähigkeiten vorhanden und bei weiteren zwei Kindern, bei denen es sich um Frühgeburten im 7. Monat handelte, war Psyche und Intellekt nur schwach geschädigt. Alle übrigen Kinder zeigten jedoch eine sehr erhebliche Herabsetzung ihrer geistigen Fähigkeiten, ja zum Teil sogar vollkommene Idiotie. Es fehlten jegliche Anzeichen der geringsten geistigen Regungen. Es fehlte auch jede motorische Leistung. Mit Ausnahme des einen Falles war die Intelligenz nirgends auch nur annähernd dem Alter entsprechend. Der hohe Grad des Schwachsinns bei diesen Kindern war schon aus der großen Zahl der Schädeldeformierungen ersichtlich. So fanden sich bei 7 Kindern Verbildungen des Schädels. Vor allem trat neben zwei Mikrocephalen ein Turmschädel mit schweren Mißbildungen hervor.

Hypoplasien und Wachstumsbeeinträchtigungen der Glieder spielen eine geringere Rolle als bei den Hemiplegien. Vielleicht ist dies deshalb der Fall, weil sie infolge der Doppelseitigkeit weniger in die Augen fallen. Bei genauen Untersuchungen erscheinen die unteren Extremitäten in ihrer Gesamtheit oft in der Entwicklung zurückgeblieben. Das Röntgenbild kann als Folge von Ernährungs- und Pflegeschäden eine ganz erstaunliche Osteoporose aufdecken. Die Muskulatur kann, besonders bei paraplegischen Lähmungen, atrophisch sein. Doch finden sich auch Hypertonien einzelner Muskelgruppen.

Nicht selten kann man bei Kindern mit zerebralen Diplegien Hüftgelenks-Luxationen feststellen. Meist handelt es sich hier um sekundäre Veränderungen, um Wirkung starker Muskelspasmen, die durch dauernde gleichartige Bettlagerung noch verstärkt werden, aber doch auch eine angeborene Mißbildung der Hüftpfannen zur Voraussetzung haben.

Wie wir schon oben erwähnt haben, weisen die zerebralen Diplegien in großer Zahl auffällige Veränderungen des Schädels auf. Während bei einzelnen Fällen ausgesprochen hydrocephale Schädeltypen vor-

kommen, zeigen die Mehrzahl kleine Volumina mit Abflachungen und schräg abfallendem Verlauf des Hinterhauptes, gelegentlich fliehende Stirn. Bei einem 3 Monate alten Kind war neben niedriger Stirn und abfallendem Hinterhaupt noch eine eigenartige Ausladung und gipfliche Zuspitzung in der Gegend der Dreiecksfontanelle, die aber der Hinterhauptsschuppe angehörte, vorhanden.

Nicht selten besteht eine ausgesprochene Mikrocephalie von leichteren bis zu den höchsten Graden. Wahre und falsche Mikrocephalie gehören meist in das Symptomenbild der spastischen diplegischen Zerebrallähmung, wobei erstere meist nur rudimentäre, letztere denkbar schwerste Lähmungen aufzuweisen pflegt.

Selbstverständlich bleibt dann auch infolge des Ausbleibens der normalen Weiterentwicklung die Beweglichkeit relativ, d. h. gemessen an der fortschreitenden Entwicklung des normalen Kindes, Monat für Monat und Jahr für Jahr mehr zurück.

Das Zurückbleiben zeigt sich auch im Wachstum und der körperlichen Entwicklung des Kindes. Dabei gilt von allen Körpermaßen die Körperlänge als das zuverlässigste Maß um das menschliche Wachstum beurteilen zu können, das fast gar nicht oder erst durch sehr lange Einwirkung exogen beeinflußbar ist. Dagegen ist das Gewicht durch wechselnde qualitative und quantitative Nahrungszufuhr leichter, zum Teil sogar willkürlich, zu ändern. Aus einer Abweichung aus der durchschnittlichen Größe kann man daher bessere Schlüsse ziehen, als aus einer Abweichung vom Durchschnittsgewicht. Beim normalen Kind finden wir daher Maße in der Länge, die nur gering von der Norm abweichen.

Dagegen finden wir, wie aus folgender Tabelle ersichtlich ist, bei unseren Little-Fällen überall negative Abweichungen in der Länge, die ein Minus bis zu 17 cm aufweisen. Es ist auffallend, daß keines der Kinder auch nur annähernd an den Normalwert herankommt.

Auch im Gewicht sind sie alle, teilweise sogar weit hinter den Werten zurück, die eigentlich ihrem Alter entsprechen. Das Bild ändert sich auch dann nicht, wenn man das Gewicht auf das stark beeinträchtigte und weit zurückgebliebene Größenwachstum bezieht.

Um einen besseren Ueberblick zu bieten, sei folgende Tabelle angeführt. Sie ist aus der Beziehung zu den von Adam angegebenen Körperzustandswerten errechnet.

	Alter in Jahren und Monaten	Größen-differenz n. Adam	Gewichtsdifferenz	
			nach Alter	nach Größe
1.	3 J. 11 M.	— 9,5	— 1,4	+ 1,0
2.	2 M.	— 5	— 0,8	+ 0,4
3.	1 J. 7 M.	— 8	— 3,3	— 1,1
4.	2 J. 6 M.	— 9	— 1,9	— 0,1
5.	2 J. 5 M.	— 7	— 3,8	— 2,5
6.	3 J. 3 M.	— 13	— 2,3	+ 0,1
7.	2 J. 5 M.	— 4	— 1	— 0,3
8.	6 J. 7 M.	— 1	— 1,9	— 0,6
9.	6 Tg.	— 1	— 0,5	— 0,1
10.	5 M.	— 9	— 2,7	— 0,7
11.	1 J.	— 3	— 1,8	— 0,6
12.	3 J. 3 M.	— 17	— 8,4	— 5,2
13.	11 M.	— 9	— 3,3	— 0,7
14.	1 J. 8 M.	— 4	— 2,2	— 1,2
15.	7 M.	— 3,5	— 1,9	— 1,0

Die Angaben in Größe sind in cm, die im Gewicht in kg gegeben.

Daraus geht hervor, daß bei der Littleschen Krankheit nach dem Geburtstrauma noch eine schwere Schädigung des kindlichen Wachstumsimpulses sich geltend macht. Darin drückt sich der Schaden aus, den außer den Bewegungszentren auch die vegetativen Zentren im Gehirn erlitten haben.

Im weiteren Verlauf bleibt der Zustand etwas stabil, dann aber macht sich früher oder später eine merkliche Neigung zur Nachentwicklung geltend. Mitunter ist dies schon im 2. Lebensjahre zu bemerken. Sie zeigt sich zunächst in den Armen (sofern diese überhaupt beteiligt waren) und dann in den Beinen. Auch schreitet sie meist von den proximalen zu den distalen Gelenken fort. Diese Nachholung der Entwicklung kann sich bis über die Pubertät hinaus fortsetzen. Fast niemals kommt es jedoch zu einem völligen Ausgleich der Störungen.

Diesen Angaben aus der Literatur können wir jedoch, bei Ueberblickung der uns zur Verfügung stehenden Little-Fälle aus der Erlanger Kinderklinik, nicht ganz zustimmen. Allerdings muß man sagen, daß es schwierig ist, aus einer einzigen Klinik, in die dazu doch meistens nur die schweren oder schwersten Fälle kommen, ein annähernd klares Bild über das betreffende Leiden aufzustellen. Nachdem die leichteren Fälle gar nicht in Klinikbehandlung kommen, sondern mindestens solange in

der Behandlung des praktischen Arztes verbleiben, bis sich eine weitere Komplikation hinzugesellt, so müssen wir uns hier also nur auf die schwierigeren Fälle beschränken.

So waren die 15 Kinder, die in klinische Behandlung kamen, psychisch bereits leicht bis schwer geschädigt. Diese Komplikation verschlimmert natürlich die Aussicht auf Heilung in der Hinsicht sehr stark, da dann eine orthopädische Weiterbehandlung und Besserung durch Uebung von vornherein fast ausgeschlossen ist. Dies hat zur Folge, daß diese Kinder ständig ans Bett gefesselt bleiben.

Bei 13 dieser Kinder war der psychische Defekt schon so groß, daß davon keines zur Weiterbehandlung gelangte. Sie wurden alle bis auf 2 Kinder, die bereits in der Klinik starben, zum Teil mit völlig infauster Prognose aus der Klinik entlassen. Nur zwei konnten wenigstens etwas gebessert entlassen und ihnen bei ihrer geringgradigen psychischen Schädigung zu einer eventuell später vorzunehmenden Operation zur Beseitigung der Kontrakturen geraten werden.

Wie schon erwähnt, gibt es auch leichtere Fälle, die ohne schwere Komplikation einhergehen. Bei diesen kann der Ausgleich so früh erfolgen, daß in späteren Jahren kaum noch etwas nachzuweisen ist. So bot ein 13jähriger Knabe, der im 7. Monat geboren war, im 13. Jahr mit Ausnahme von Debilität nahezu keine Symptome mehr. Er hatte Gehen mit 3¼ Jahren und Sprechen mit 4 Jahren gelernt.

Die Littlesche Krankheit hat somit eine Neigung zur Besserung, die bei allen körperlichen Symptomen unverkennbar ist. Von der allgemeinen Starre kann nach Jahren oder Jahrzehnten nur noch Steifheit der Beine zurückbleiben. Die paraplegische Starre kann sich mit der Zeit ganz zurückbilden.

Die Prognose der reinen Littleschen Fälle ist bei früh einsetzender Behandlung verhältnismäßig günstig, die der asphyktischen und intrauterinen dagegen weniger aussichtsreich. Immerhin gelingt es doch in vielen Fällen schließlich eine gewisse Gehfähigkeit mit Hilfe von Apparaten herzustellen. Bei den durch Blutung bedingten Fällen sind die Erfolge zum Teil noch günstiger.

Da aber die schweren Fälle auch an Zahl die anderen überwiegen, und diese noch mit Intelligenzdefekten einhergehen, so ist die Prognose im allgemeinen jedoch nicht günstig. Die Kranken sind meist nicht fähig, sich zu bewegen. Intelligenzdefekte trüben weiter die Prognose und führen meist auch nach der Operation zu Mißerfolgen. Athetose ist unbeeinflußbar durch Operation. Wo sich Epilepsie hinzugesellt, liegen die Fälle noch viel ungünstiger. Tauber hat die Erfahrung gemacht, daß Little-Kranke, die die Hauptstörung sofort nach der Geburt zeigen, eine relativ gute Prognose haben.

Sieht schon beim Blick in die Krankengeschichten das Bild ziemlich trüb aus, so verschlechtert sich die Heilungsaussicht für die Little-Kinder

nach den Ergebnissen der Umfrage bei den Eltern, deren Kinder aus der Klinik als ungeheilt entlassen wurden, noch viel mehr.

Nur vier von den 15 Kindern leben noch. Aber sonderbarerweise sind es nicht die beiden, die gebessert entlassen wurden, sondern nur eines davon, das sich auch einer Operation unterzogen hatte, während das andere mit acht Jahren an einer plötzlich aufgetretenen Herzschwäche gestorben ist. Bei den beiden andern noch Lebenden hat sich die Erkrankung unter Wegfall der Krampfzustände selbst zum Bessern gewendet.

Nur bei einem Knaben hat sich an seinem Zustand fast gar nichts verändert. Er hat trotz seiner 14 Jahre immer noch die krampfartigen Anfälle, kann überhaupt nicht laufen und kann auch die Arme nur in ganz beschränktem Ausmaße gebrauchen. Auch geistig war überhaupt kein Fortschritt vorhanden. Der Knabe konnte weder die Schule besuchen, noch ist er imstande, ein Handwerk zu erlernen. Er soll sich angeblich gut entwickelt haben, jedoch lassen seine Größe und sein Gewicht das Gegenteil annehmen. So ist er nicht nur, wie auch die anderen drei noch Lebenden, im Längenwachstum sehr stark zurückgeblieben (— 21 cm), sondern zeigt auch im Körpergewicht einen recht erheblichen Fehlbetrag.

Da sich bei diesem Knaben am Zustand überhaupt nichts geändert hat, sei er somit nur ein Beispiel der äußerst schlechten Heilungstendenz der Littleschen Krankheit. Wir möchten also auf diesen Fall bei weiteren Betrachtungen nicht mehr näher eingehen, sondern wir werden uns hauptsächlich mit den andern drei noch Lebenden, die auch in jeder Hinsicht gebessert sind, befassen.

Alle vier noch lebenden Kinder sind Knaben und zwar einer im Alter von 9¾ Jahren und die anderen drei von 13¾ Jahren. Sie sind jedoch in ihrem Längenwachstum sehr stark zurückgeblieben. So ist bei ihnen ein Längenminus von 27, 22 und 14 cm vorhanden, wie aus folgender Tabelle zu ersehen ist.

	Alter in Jahren und Monaten	Größendifferenz n. Adam	Gewichtsdifferenz nach Alter	Gewichtsdifferenz nach Länge
4.	13 J. 10 M.	— 21	— 13	— 2,0
5.	13 J. 7 M.	— 27	+ 10	+ 25
6.	9 J. 9 M.	— 22	+ 4,5	+ 12,5
7.	13 J. 9 M.	— 14	— 0,4	+ 7,5

Die Zahlen sind auch hier wieder in cm und kg angegeben.

Aus der Tabelle ist ferner zu ersehen, daß drei Knaben trotz des großen Längenminus andererseits so kräftig entwickelt sind, daß sie sogar

noch ein ganz erhebliches Uebergewicht besitzen. Allem Anschein nach handelt es sich bei dem Uebergewicht um einen übermäßigen Fettansatz, der entweder auf einer falschen Ernährung oder auf einer Stoffwechsel-schädigung beruht.

Die drei Knaben haben sich psychisch verhältnismäßig gut entwickelt, sodaß sie alle die Schule besuchen konnten und auch den dortigen geistigen Anforderungen gewachsen waren. Auch das Allgemeinbefinden der Kinder ist gut. Bei einem Knaben sind die Krampfanfälle nicht mehr vorhanden. Allerdings ist er im Gebrauch der Hände noch etwas beeinträchtigt. Beim anderen Knaben, der operiert wurde, treten bei freudigen Ereignissen noch ab und zu krampfartige Anfälle auf. Sonst ist er an den Extremitäten nicht beeinträchtigt. Der 3. Knabe kann jedoch, trotzdem er jetzt bereits 14 Jahre alt ist, überhaupt nicht laufen. Er ist deshalb seit seinem 7. Lebensjahr in einer Anstalt untergebracht. Trotzdem hat er sich seit der Klinikentlassung gut entwickelt. Auffallend ist nur, daß er, obgleich er im Längenwachstum mit 27 cm zurückgeblieben ist, gleichzeitig ein sehr beträchtliches Uebergewicht von 10 beziehungsweise 25 kg besitzt. Auch psychisch waren die Fortschritte recht gut. So erlernte er jetzt, nachdem er vorher die Anstaltsschule besucht hatte, das Korbmacherhandwerk in dieser Anstalt. Trotz ihres jetzigen verhältnismäßig guten Zustandes ist es recht fraglich, ob die Knaben mit dem sehr stark zurückgebliebenen Längenwachstum und dem riesigen Uebergewicht über die Pubertätszeit hinwegkommen. Erst nach dieser wird sich die endgültige Körperverfassung beurteilen lassen.

Von weiteren 3 Kindern erhielten wir keine Nachricht. Ihr weiteres Schicksal ist also vollkommen unklar.

Dagegen sind 8 Kinder, also 60 %, bereits gestorben und zwar kamen sie über ein Alter von 8 Jahren nicht hinaus. Ein Kind starb bereits mit 9 Tagen und eines mit 8 Jahren. Die übrigen 6 Kinder starben in einem Alter von ¾ bis 5 Jahren. Als letzte Todesursache wurde bei diesen sowohl psychisch wie körperlich schon schwer geschädigten Kindern bei dreien Bronchopneumonie und bei den andern Masern, hohes Fieber und Gehirnkonvulsionen angegeben.

Erwähnen möchten wir noch, daß sich bereits unter den Geschwistern der 15 Kinder 5 mit krampfartigen Anfällen befanden, die aber bereits alle schon gestorben sind. Darauf wollen wir jedoch in einem späteren Abschnitt nochmals zurückkommen.

Somit müßte man, nach den Wahrnehmungen aus den Klinikfällen zu schließen, für die Little-Kranken eine recht ungünstige Prognose stellen; da 60 % der Kinder das 8. Lebensjahr nicht einmal erreichten. Ferner ist das Schicksal von weiteren 3 Kindern nach der Klinikentlassung völlig unbekannt und nur 4 sind noch am Leben. Dabei sind sämtliche mit einer Stoffwechselstörung belastet und 2 davon noch an den Extremitäten gelähmt.

Ja es taucht dabei sogar die Frage auf: Sind diese Kinder, wenigstens diejenigen, die noch mit einem psychischen Defekt belastet sind, überhaupt lebensfähig? Nach allen früheren Erfahrungen müssen wir dies bezweifeln. Mindestens ist, da auch die Kinder ohne psychischen Defekt einen verschwindend kleinen Prozentsatz ausmachen, die Prognose äußerst ungünstig.

Bei den psychisch nicht oder nur gering geschädigten Kindern muß die Behandlung die Herstellung einer möglichst günstigen Bewegungsfähigkeit erstreben. Sie muß rein symptomatisch erfolgen. Es handelt sich dabei in erster Linie um eine regelmäßige Galvanisation und Massage vor allem der Antagonisten der vorzugsweise in Kontraktur befindlichen Muskeln, also der Peronealmuskeln und der Beugemuskeln des Unterschenkels, sowie des Gluteus medius. Hierzu kann auch noch die Elektrizität in Form der Faradisierung der spastisch kontrahierten Muskeln angewendet werden. Warme Bäder, wochenlang jeden zweiten Tag verabreicht, wirken erschlaffend auf die Hypertonien ein und sind bei leichteren Fällen diplegischer Starre gut angebracht. Noch viel wichtiger ist eine regelmäßige passive und, soweit möglich, auch aktive Gymnastik. In schweren Fällen wird sie am besten zunächst im warmen Bad ausgeführt. Auch Massage und Schienung werden der Entstehung unzweckmäßiger Dauerstellungen entgegenwirken können. Das ist jedoch in vielen Fällen erst dann möglich und nutzbringend, wenn bestehende Verkürzungen der Muskeln durch Tenotomien beseitigt sind. Forcierte Dehnung, Schienung und Gipsverband, Tenotomie mit nachfolgender Immobilisation kämen als erfolgversprechende Maßnahmen weiterhin in Betracht.

Bei Diplegien können schöne Erfolge durch Tenotomie der beiden Muskuli tensor fasciae latae, der Adduktoren und der Achillessehnen erzielt werden, wobei die Beine längere Zeit in Grätschhaltung eingegipst werden.

Die ganze Behandlung hat aber nur Sinn und Erfolg bei einigermaßen erhaltener Intelligenz. Es ist aber erstaunlich, welche erheblichen geistigen Fortschritte sich an die Erwerbung der selbständigen Fortbewegungsfreiheit anschließen können.

Im Säuglingsalter beschränkt man sich auf häufige heiße Bäder, durch welche die Spasmen etwas gebessert werden, sowie auf vorsichtiges Massieren. In späteren Jahren gehören die Kinder in die Behandlung des Orthopäden.

Vulpius tritt bei spastischen Paresen für Sehnenoperation ein, da sie ungefährlich sei und bei energischer Nachbehandlung zu guten Erfolgen führe.

Die Tenotomie blieb die am häufigsten angewandte Operation, bis durch Förster und Stoffel die neue Therapie einsetzte. Die Durchschneidung der hinteren Wurzeln stellt die eine Behandlungsart dar. Sie wurde 1904 von Förster angegeben.

Die anderen modernen Methoden greifen am peripheren Nerven an. Mit ihnen trat der Mannheimer Oethopäde Adolf Stoffel zum ersten Mal auf dem Naturforschertag in Karlsruhe 1911 hervor.

Förster hat gezeigt, daß bei Spastikern durch die langdauernde Lägerung allein schon eine Dauerkontraktur in den durch die Lage sich verkürzenden Muskeln auftritt.

Um die Dauerkontrakturen zu beseitigen, ersann Förster ein operatives Verfahren, das in der Resektion des sensiblen Teiles des Reflexbogens besteht.

Da aus anatomischen Untersuchungen hervorgeht, daß nur dann eine totale sensible Lähmung eines Körpersegmentes auftritt, wenn drei aufeinander folgende Rückenmarksmetameren ihrer sensiblen Wurzel beraubt werden, stellt Förster den Grundsatz auf, daß nie mehr als höchstens zwei benachbarte, womöglich von zwei benachbarten immer nur eine reseziert werden dürfen. So reseziert er bei Little die zweite, dritte, fünfte Lendenwurzel und die zweite Sakralwurzel.

Nach Durchschneidung einzelner hinterer Wurzeln der Lumbalnerven vor ihrer Vereinigung mit den vorderen verhindert er das Eintreten der sensiblen Reize und die Reflexstarre hört auf.

Bei schweren spastischen Fällen ist dieser an sich wegen der Aufmeißelung des Wirbelkanals lebensgefährliche Eingriff indiziert. Zum Teil hat dieser auch hier noch zu ausgezeichneten Erfolgen geführt.

Die zweite Operationsmethode, die Stoffelsche, kommt für mittelschwere Fälle von spastischen Lähmungen in Betracht. Um die Energie der spastischen Muskeln zu vermindern, werden bestimmte Teile motorischer Nerven reseziert.

Bei leichteren Fällen kommt man besonders an der unteren Extremität dadurch zum Ziele, daß man die stärkeren Muskelgruppen schwächt, die Sehnen durch Tenotomien verlängert, die Adduktoren durch Myotomie verringert und so das Muskelgleichgewicht wieder herzustellen sucht.

An der unteren Extremität kommt man mit diesen Operationen aus. An der oberen gibt uns die Nervenplastik ausgezeichnete Resultate, zumal es sich hier um ein Ueberwiegen bestimmter Muskelgruppen handelt. Dabei ist das störendste Symptom die dauernde Pronation, verbunden mit der „Pfötchenstellung" der Hand (Flexion der Finger und der Hand mit Adduktion des Daumens).

Durch diese operativen Maßnahmen, sowie durch unterstützende Verbände können die spastischen Affektionen und Paraparesen wirksam bekämpft werden. Nur setzen alle diese Maßnahmen eine entsprechend ungestörte Intelligenz des Kindes zur Durchführung der Nachübung voraus.

Sind die psychischen Zentren und ihre Wege mitbetroffen, so wird man durch keinerlei Operationen oder Apparate nennenswerte Erfolge erzielen, da die immer wichtige und notwendige Uebungsbehandlung unmöglich ist.

Was führt aber nun eigentlich zu dieser schweren Kindererkrankung? Sind es nur exogene Momente, wie man bisher angenommen hat, oder wirken auch endogene Faktoren bei der Entstehung des Krankheitsbildes mit? Ist das Geburtstrauma wirklich das einzige Moment, das zur Auslösung des Littlekomplexes führt? Anscheinend spielen doch noch andere Faktoren mit; denn sonst dürften die Kinder, die normal und ohne nachweisbares Geburtstrauma geboren wurden, nicht ebenfalls von dieser Krankheit befallen sein. Aber welche Faktoren spielen dann noch eine Rolle?

Aus den Anamnesen entnehmen wir, daß es sich in sieben Fällen um Erstgeburten handelte. Fünf Mütter waren Erstgebärende, die alle das 30. Lebensjahr bereits überschritten hatten. Hat also vielleicht das fortgeschrittene Alter der Mutter bei der Geburt irgend einen Einfluß? Das eine steht auf jeden Fall fest, daß infolge der beginnenden atrophischen Rückbildung des weiblichen Genitalschlauches nach dem 25. Lebensjahr und der dadurch bedingten Verengerung des Geburtskanales die Geburt bei solchen Erstgebärenden wesentlich erschwert ist, und daß die dabei entstehende Schwergeburt (langdauernde oder asphyktische oder Zangengeburt) leichter ein Anlaß zu einer Geburtsverletzung des Kindes sein kann. Somit wäre dies eigentlich ein Beweis dafür, daß das Geburtstrauma diese Krankheit verschuldet. Bei einer weiteren, jedoch noch jüngeren Erstgebärenden, war eine Hüftgelenksluxation vorhanden, die natürlich durch die Verlagerung des Beckens einem Geburtstrauma leicht Vorschub leisten kann. Nur in einem Fall handelte es sich um eine gesunde, jüngere Erstgebärende. Doch ist auch dieser Fall nicht aus der Reihe der Geburtsschädigungen auszuschließen, weil eine Frühgeburt im 7. Monat hier vorlag.

Die übrigen Fälle dürften trotz des beträchtlichen Alters der Mutter bei der Geburt (35—43 Jahre) nicht bei diesem Vergleich mit herangezogen werden, da es sich durchwegs um Mehrgebärende, ja in drei Fällen sogar um Vielgebärende mit 4, 6 und 7 Geburten handelte. Hier gab also der Geburtskanal keinen Anlaß zum Geburtstrauma. Der letzte Grund muß somit doch irgendwo anders liegen. Sollte das fortgeschrittene Alter der Eltern vielleicht auch hier eine Keimschädigung bedingt haben (ähnlich wie es bei der mongoloiden Idiotie jetzt angenommen wird) und sollte somit das Kind schon vor der Geburt minderwertig entwickelt gewesen und das Geburtstrauma erst etwas Sekundäres sein, das das Krankheitsbild nur schneller auslöste?

Da aber in fünf Fällen diese Krankheit noch bei einem oder sogar zweien der Geschwister auftrat, fragt es sich, ob die Littlesche Krankheit nicht eine Geschwisterkrankheit ist. So bringt Watermann einen Fall von zwei Brüdern, die beide von der Littleschen Krankheit befallen sind. Bei dem Jüngeren sind außerdem noch zwei Mißbildungen vorhanden: Hasenscharte und Gaumenspalte. Die beiden Mißbildungen sind nicht in ursächlichen Zusammenhang zu bringen. Auf Grund deren Bearbeitung

und unter Berufung auf das Schrifttum vertritt er die Ansicht, daß die Littlesche Krankheit nicht hereditär vorkommt, sondern es sich lediglich dabei um eine Geschwisterkrankheit handelt.

Nach Lenz scheint jedoch die Littlesche Krankheit, die mit Starre der Beine und oft mit Abnahme der geistigen Fähigkeiten einhergeht, meist rezessiv vererbbar zu sein. „Anscheinend gibt es auch verschiedene Formen, die teils im Säuglingsalter und teils im Kindesalter beginnen. In einer von Wolflast (noch nicht veröffentlichten, nur persönlichen Mitteilung: Lenz) erforschten Sippe zeigt das Leiden rezessiv geschlechtsgebundenen Erbgang."

Da nun aber in allen Fällen, bei denen mehr als zwei Kinder vorhanden sind, dieselbe oder eine ganz ähnliche Erkrankung mindestens noch einmal auftritt und bei den anderen Fällen nur ein oder zwei Kinder vorhanden sind, so ist noch lange nicht gesagt, ob nicht doch bei mehreren Kindern, auch in diesen Familien wieder ein Fall mit Little-Symptomen aufgetreten wäre. So muß man schon der Ansicht sein, daß die Littlesche Krankheit doch irgendwie erbbedingt sein muß.

Vier Fälle, die wir etwas näher skizzieren wollen, veranlassen uns zu der Annahme, daß eine Erbschädigung unbedingt mit zur Krankheitsentstehung gehört. Leider war aus den Familienanamnesen in sämtlichen Fällen recht wenig zu entnehmen, da diese nur die Eltern und Großeltern umfaßt und nie eine Seitenlinie berücksichtigte. Zum Teil sind auch diese wenigen Angaben recht lückenhaft.

Fall 3. Aus der Familienanamnese erfahren wir, daß die Eltern zwar gesund, aber bei Geburt des Kindes bereits ziemlich alt waren: Vater 41, Mutter 43 Jahre. Die Großeltern mütterlicherseits sind an Lungenleiden bzw. Diphtherie gestorben. Das auffallende an diesem Fall ist jedoch, daß von den 6 Geschwistern bereits 2 sehr jung an krampfartigen Anfällen starben. Der Kranke ist also der 3. Fall in der Familie unter 7 Kindern. Bei ihm ist die vorhandene Mißbildung des Schädels und die beiderseitige Hakenfußanlage offenkundig auf eine bereits im Uterus stattgehabte, fehlerhafte Entwicklung zurückzuführen. Die Schädelmißbildung hat dann möglicherweise die Bedingung für die Gesichtslage abgegeben. Die Erfahrung lehrt, daß bei derartigen Geburten, besonders, wenn sie, wie auch in unserem Falle, einige Wochen zu früh geboren werden, außerordentlich leicht intracranielle Blutungen auftreten, die später zu einem Little-Komplex führen, wie es auch hier der Fall war. Dieses dreimalige Auftreten der Erkrankung in einer Familie läßt unwillkürlich den Verdacht auf eine Erbschädigung aufkommen.

Bei Fall 5 ist aus der Familienanamnese, bis auf ein Herzleiden der Mutter, nicht viel zu gewinnen. Vater und Großeltern sind angeblich gesund. Das Alter dieser Eltern war bei Geburt des Kindes: Vater 33, Mutter 34 Jahre. Besonders interessiert uns hier, daß die Mutter in 3 aufeinanderfolgenden Jahren immer wieder einen Abort hatte, zunächst im 2., dann im 4. und schließlich im 4½. Monat. Erst das

4. Kind kam lebend zur Welt. Aber auch dieses war nicht vollkommen ausgetragen, sondern wurde bereits im 7. Monat geboren. Zunächst fiel Strabismus, Turmschädel und auffallende Asymmetrie am Kinde auf. Später entwickelte sich der Little-Komplex. Da Wassermann-Reaktion und Pirquet negativ waren, und somit eine Lues auszuschließen ist, auch Tuberkulose nicht vorhanden zu sein scheint, ist der Zustand des Kindes wohl einerseits durch ein Geburtstrauma bedingt. Andererseits muß man aber auch eine Erbschädigung annehmen, zumal bei den 4 Schwangerschaften keine einzige mit einer rechtzeitigen Geburt abgeschlossen wurde. Schon die Tatsache, daß 3 Aborte nacheinander auftraten, läßt hier auf eine Erbschädigung schließen (gehäufte Letalfaktoren).

Fall 10. Auch hier können wir der Familienanamnese nur entnehmen, daß beide Großmütter an Lungen- bzw. Knochentuberkulose in jüngeren Jahren gestorben sind. Die Geburt selbst verlief normal. Der blasse, zierliche Säugling liegt meist auf der Seite. Dabei hält er den Kopf sehr weit nach hinten gebeugt, sodaß häufig das Hinterhaupt an der Wirbelsäule anstößt. Ferner treten noch krampfartige Bewegungsstörungen auf. Zwei Geschwister des Kranken sind gesund, das 3. Kind ist 1925 an krampfartigen Anfällen gestorben. Durch Nachfrage bei den Eltern erfahren wir, daß das Kind 1932 mit 8 Monaten, kurz nachdem es mit infauster Prognose aus der Klinik entlassen wurde, verstarb. Dazu schreibt uns die Mutter: „Bemerkenswert ist dies, daß das schon das 2. Kind ist, das auf diese Weise starb.“ Bei ihrem 1925 geborenen Kind war der Krankheitsverlauf genau derselbe. Beide Knaben sind auch in genau demselben Alter gestorben. Das gleichartige Auftreten des Krankheitsbildes bei 2 Geschwistern, deren Geburt sieben Jahre auseinander liegt, und die beide im Alter von 8 Monaten starben, läßt uns in erster Linie an eine Erbschädigung denken, zumal äußerlich kein Geburtstrauma festzustellen war.

Fall 12. Das Bild rundet sich immer mehr ab, wenn wir diesen Fall überblicken. Bei diesem Kind ist die Erbmasse wahrscheinlich schon dadurch geschädigt, daß es sich bei dem Vater um einen ausgesprochenen Potator handelt, der dazu noch lungenleidend ist. Auch Mutter und Großeltern waren nicht gesund: Magen- und Lungenleiden. Dabei sind 4 Geschwister angeblich gesund und ein Bruder ist mit einem Jahr an Krämpfen gestorben. Der Patient ist ein 3¼ Jahre altes, welkes, schlaffes Kind von blassem und verfallenem Aussehen, das mit den Zeichen der Mikrocephalie, des Schwachsinns und des Littleschen Symptomenkomplexes nach kurzer Behandlung in der Klinik starb.

Aus den Ergebnissen dieser Krankengeschichten müssen wir zu der Anschauung kommen, daß bei diesen Little-Kindern in erster Linie eine Erbschädigung vorliegen muß. Daraus sind schon die vielen Mißbildungen des Schädels und vor allem die häufigen Intelligenzdefekte zu erklären. Erst in zweiter Linie kommt dann das Geburtstrauma,

das fast in keinem Fall abzuleugnen ist, als auslösendes Moment des Komplexes in Frage. Ferner finden wir die Krankheit viel häufiger bei Knaben als bei Mädchen. Dies ist vielleicht auf den größeren Gehirnschädel der Knaben zurückzuführen, der bei Knaben das Geburtstrauma leichter ermöglicht. So sind unter unseren 15 Little-Fällen nur 3 Mädchen. Auch die 5 Fälle, die bei deren Geschwistern auftraten, waren ausschließlich Knaben.

Die Ergebnisse über die Littlesche Krankheit können wir in folgenden 7 Punkten zusammenfassen.

1. Die Knaben werden viel häufiger von der Krankheit befallen als die Mädchen und zwar ungefähr im Verhältnis 5:1.
2. Es liegt dabei besonders eine Hemmungsbildung der Pyramidenbahn vor, wahrscheinlich bereits eine endogene Schädigung des Gehirns. Diese geht fast immer mit einer Intelligenzschädigung, von geringstem bis schwerstem Grade, Hand in Hand.
3. Frühgeburt, Schwergeburt oder Asphyxie verursachen dann als Geburtstraumen an dem bereits in seiner Widerstandsfähigkeit geschädigten oder nicht vollständig entwickelten Gehirn hämorrhagisch-encephalitische Störungen und bringen so das Littlesche Krankheitsbild in Erscheinung.
4. Für geistig nicht übermäßig beeinträchtigte Kinder ist die Prognose nicht gerade ungünstig, da bei diesen Kindern durch Uebungsbehandlung und Operation recht gute funktionelle Erfolge erreicht werden können. An Operationen kommen dafür in Betracht:
   a) für leichte Fälle: Tenotomien,
   b) für mittelschwere Fälle: Stoffelsche Operation,
   c) für schwere Fälle: Förstersche Operation.
5. Dagegen ist für psychisch geschädigte Kinder die Prognose äußerst schlecht. Nur ein geringer Prozentsatz geistig nur gering geschädigter Kinder gelangt zu spontaner Besserung, jedoch nie zu vollkommener Heilung.
6. Der weitaus größte Teil der Kranken stirbt schon in sehr jungen Jahren. Die andern bleiben meist ihr ganzes Leben als Krüppel, teilweise oder vollkommen gelähmt, in Anstalten, weil eine Spontanheilung oder eine Operation wegen ihres geistigen Defektes vollkommen aussichtslos ist.
7. Bei den durch Operation oder Spontanheilung wieder hergestellten Kindern macht sich eine rasche körperliche und geistige Nachentwicklung bemerkbar, sodaß später gelegentlich keine Anzeichen des früheren Krankheitsbildes mehr auffallen. Wir konnten jedoch aus unseren Fällen ersehen, daß solche Kinder, trotz guter körperlicher und geistiger Nachentwicklung, im Längenwachstum sehr stark zurückblieben, dagegen infolge von Stoffwechselstörungen (Fettleibigkeit) das Normalgewicht bei weitem überstiegen.

Lebenslauf

Am 30. Juni 1913 wurde ich als das zweite Kind des Gerbereibesitzers Heinrich Hummel und seiner Ehefrau Babette, geb. Nicol, in Neustadt a. d. Aisch geboren. Dort besuchte ich vier Jahre die Volksschule und die sechsklassige Realschule. Die letzten drei Klassen verbrachte ich an der Oberrealschule in Weiden. Zu dieser Zeit, April 1931, verstarb mein Vater in München. Nach Absolvierung der 9. Klasse zu Ostern 1932 bezog ich im Mai 1932 die Universität Erlangen, wo ich zunächst Naturwissenschaft studierte. In meinem 2. Semester sattelte ich dann auf Medizin um. Im Februar 1935 legte ich in Erlangen die ärztliche Vorprüfung ab. Hierauf studierte ich ein Semester an der Universität Rostock. Die nächsten Semester verbrachte ich wieder in Erlangen und legte dort im November 1937 die ärztliche Prüfung ab.

Zum Schlusse möchte ich nicht versäumen Herrn Geheimrat Prof. Dr. Jamin für die Ueberlassung des Themas, sowie der Krankengeschichten in der Universitäts-Kinderklinik Erlangen und besonders für die Anregung zu dieser Arbeit meinen aufrichtigsten Dank zu sagen.

Literaturverzeichnis

Adam: Einfache Tabelle zur Bestimmung von Länge und Gewicht insbesondere norddeutscher Kinder von der Geburt bis zum 14. Lebensjahr. Jahrbuch für Kinderheilk. 1933 Bd. 89.

Babonneix: Gazette des Hopitaux. Jahrbuch f. Kinderheilk. LXXI.

Bauer-Fischer-Lenz: Menschliche Erblehre.

Berner: Weitere Beiträge zur Pathologie der traumatischen Gehirnblutung.

Birk: Leitfaden der Kinderkrankheiten.

Birk: Leitfaden der Säuglingskrankheiten.

Brüning-Schwalbe: Patologie des Kindesalters.

Bungeler: Das Blutbild des Neugeborenen und seine Beziehung zum Geburtstrauma.

Catel: Ueber das spätere Schicksal von Kindern mit intrakraniellen Geburtsblutungen. Monatsschrift f. Kinderheilk. 1933, Bd. 58.

Concetti: Les Syndromes de Little. Wochenschrift f. Kinderheilk. Bd. LX.

Dittrich: Geburtsverletzungen bei Neugeborenen und ihre forensische Bedeutung. Vierteljahresschrift f. gerichtl. Med. 3. Folge. Bd. 9.

Feer: Lehrbuch der Kinderheilkunde.

Fink: Entbindungslähmungen. Deutsch. med. Wochenschrift 1909, S. 824.

Förster: Indikationen und Erfolge der Resektion hinterer Wurzeln. Zeitschrift f. orth. Chirurgie. Bd. 30, 1912.
Ueber die Behandlung spastischer Lähmungen mittels Resektion hinterer Rückenmarkswurzeln. Mitteil. a. d. Grenzgebiet der Med. u. Chir. 20, Heft 3, 1909.
Ueber die operative Behandlung spastischer Lähmungen mittels Resektion der hinteren Rückenmarkswurzeln. Zeitschr. f. ortho. Chir. Bd. 28, 1911.

Heubner: Kinderheilkunde.

Jappert: Ueber Dauerschäden des Nervensystems nach Geburtsverletzungen des Gehirns.

v. Jaschke: Mechanik und klinische Bedeutung des Schädeltraumas unter der Geburt.

Kassowitz: Kinderheilkunde.

Kruse: Cerebrale Kinderkrankheiten des Kindesalters im typischen Encephalogramm: Ergebnisse der inneren Med. u. Kinderheilk. Bd. 37, 1930.

Luft: Diagnostik und Therapie der Kinderkrankheiten.

Meyer: Ueber die Prognose der Geburtslähmungen. Jahrbuch f. Kinderheilk. Bd. 37, 1918.

Naujoks: Geburtsverletzungen des Kindes. Münch. med. Wochenschrift 83. Jahrgang Nr. 21.

Peiper: Ueber klinische Bedeutung des Geburtstraumas für den Neugeborenen. Dtsch. med. Wochenschrift 1927 Nr. 11.

Pfaundler-Schloßmann: Handbuch der Kinderheilkunde.

Samson: Die Liquordiagnostik im Kindesalter. Ergebnisse der inneren Med. und Kinderheilk. Bd. 41, 1931.

v. Sassen: Ueber die Verletzungen bei der Geburt. Inaug. Dissertation Berlin 1874.

Schubert: Die Aetiologie der Geburtslähmung. Zentralblatt f. Chir. Bd. 49.
Die Geburtslähmung und ihre Beziehung zu anderen angeborenen Deformitäten. Dtsch. Ztschr. f. Chir. Bd. 170.

Spitzy: Chirurgie und Orthopädie im Kindesalter.

Vulpius: Sehnenoperation und Nervenoperation bei spastischen Lähmungen. Münch. med. Wochenschr. 1912 Nr. 27.

Watermann: Zur Aetiologie der Littleschen Krankheit.

Ylppö (Helsingfors): Schädeltrauma bei der Geburt. Jahrb. f. Kinderheilkunde CXV.

Ziehen, Bruns, Cramer: Handbuch der Nervenkrankheiten im Kindesalter.